

## 中华人民共和国卫生行业标准

WS 385—2012

---

### 先天性胆道畸形诊断

Diagnosis for congenital biliary malformations

2012-09-03 发布

2013-02-01 实施

---

中华人民共和国卫生部 发布

## 前 言

本标准 3.1.3.3,3.1.3.5,3.1.3.7,4.1.3.3,4.1.3.4 为推荐性条款,其余为强制条款。

本标准按照 GB/T 1.1—2009 给出的规则起草。

本标准由卫生部医疗服务标准专业委员会提出。

本标准起草单位:首都儿科研究所、复旦大学附属儿科医院、青岛大学医学院附属医院、河北医科大学第二医院、中山医科大学附属第一医院、华中科技大学同济医学院附属协和医院、首都医科大学附属北京儿童医院、上海交通大学医学院附属新华医院、四川大学华西临床医学院、青海省妇女儿童医院。

本标准主要起草人:李龙、张金哲、李桂生、刘江滨、刘文英、张慧玲、石宝军、王军、潘伟华、杨传民。

# 先天性胆道畸形诊断

## 1 范围

先天性胆道畸形主要包括先天性胆总管囊肿和胆道闭锁,本标准规定了先天性胆总管囊肿和胆道闭锁的分型及各型的定义、诊断和鉴别诊断。其他如先天性胆管发育不良、进行性胆管硬化等先天性胆道畸形因发病率极低,未列入本标准。

本标准适用于全国各级各类医疗机构医务人员对先天性胆总管囊肿和胆道闭锁的诊断。

## 2 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

### 2.1

**先天性胆总管囊肿 congenital choledochal cysts**

胆管扩张症

一种常见的先天性胆管发育畸形,大多数病人胆总管直径扩大,绝大多数患儿合并胰胆合流异常(少数病人胆总管可以不扩张)。儿童胆总管囊肿常分为两型:囊肿型和梭型。

### 2.2

**胆道闭锁 biliary atresia**

新生儿和婴儿黄疸的原因之一。主要病理改变是胆道管腔闭锁或缺如,进行性的肝脏损害及肝纤维化。根据肝外胆管闭锁部位的不同分为三型:Ⅰ型,闭锁发生在胆总管范围;Ⅱ型,闭锁发生在肝总管范围;Ⅲ型,肝门部胆管闭锁。临床上Ⅲ型胆道闭锁最常见,发生率为85%~90%。

## 3 先天性胆总管囊肿

### 3.1 诊断依据

#### 3.1.1 病史

腹痛为间断发作,部位常在上腹部,腹痛性质可为阵发性或持续性,偶伴呕吐。诱因多为过多进食和食物油腻所致。少数病人胆道穿孔出现胆汁性腹膜炎症状。晚期病例,胆总管远端可以有炎性狭窄改变,导致胆管炎、梗阻性黄疸、胰腺炎,甚至胆管和胰管结石及胆管癌变。

#### 3.1.2 临床表现

典型的症状是腹痛、包块、黄疸。婴幼儿以黄疸和包块症状表现为主,病理改变囊肿型为主;而大年龄儿童以腹痛表现为主,病理改变以梭型为主。症状可以出现在新生儿和各年龄段的人群。随着产前诊断的普及和诊断水平的提高,部分产前可获得诊断。诊断时间与症状出现的早晚和严重程度有关,而症状表现早和明显者,则病理改变严重。

#### 3.1.3 辅助检查

3.1.3.1 生化检查 肝脏功能生化检查可以作为监测胆道梗阻程度和肝功能损害程度的指标。梗阻